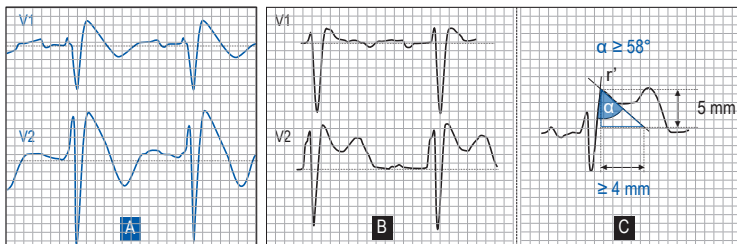


BRUGADA-Syndrom

- Def:**
- **BRUGADA-Syndrom** (bezieht sich auf das Oberflächen-EKG mit 12 Ableitungen):
 - ST-Hebungen ≥ 2 mm mit BRUGADA Typ 1 Morphologie (\rightarrow Illustration) in V1 und/oder V2 (die Elektroden sind im 2., 3. oder 4. ICR platziert). Die entsprechende ST-Stecke geht in mindestens einer Derivation in eine negative T-Welle über.
 - Diese Typ 1 Morphologie tritt entweder spontan oder nach Provokationstests mit intravenöser Gabe eines Natriumkanalblockers auf (Ajmalin oder Flecainid).
 - Und: keine andere mögliche Diagnose, die die ST-Hebung erklärt. [JACC 2018;9:1046]
 - **INFO:** es gibt 2 verschiedene EKG BRUGADA Morphologien:
 - Typ 1 Morphologie: ist diagnostisch für das BRUGADA-Syndrom.
 - Typ 2 Morphologie: ist mit einem BRUGADA-Syndrom vereinbar, aber nicht diagnostisch!
- Allg:**
- Autosomal dominant vererbte kardiale Ionenkanalerkrankung mit variabler Penetranz, welche zu potentiell lebensbedrohlichen ventrikulären Rhythmusstörungen (polymorphe Kammer tachykardien, Kammerflimmern) führen kann.
 - Je nach geographischer Region nimmt man an, dass bis zu 20 % aller plötzlichen Herztode bei Patienten mit strukturell normalem Herz, die Folge eines BRUGADA-Syndroms sind.
 - Prävalenz: 1:5'000 bis 1:2'000 [JACC 2018;9:1046]
 - Inzidenz von BRUGADA Morphologien (Typ 1 + 2) auf dem Oberflächen-EKG:
 - 0.12-0.8 % (wobei die Inzidenz der reinen Typ 1 Morphologie bei 0.12 % liegt).
- Urs:**
- Es sind mehrere Mutationen bekannt (hauptsächlich SCN5A-Gen). Alle führen zu einem Funktionsverlust kardialer Natrium-Kanäle und einer gestörten Repolarisation.
- Klin:**
- Asymptomatisch
 - Symptomatisch (häufig während der Nacht oder nach üppigen Mahlzeiten; selten unter Belastung):
 - Synkope
 - Krampfanfälle
 - Agonales nächtliche Atmung (infolge polymorpher Kammer tachykardie oder Kammerflimmern)
 - Plötzlicher Herztod
- EKG:**
- Das 12-Kanal-EKG kann normal sein. EKG-Veränderungen treten z.T. nur temporär auf.
 - Gewisse Situationen begünstigen das Auftreten spezifischer EKG-Veränderungen und Rhythmusstörungen: Fieber, Alkoholkonsum, Medikamente (z.B. Antiarrhythmika, Antidepressiva) \rightarrow www.brugadadrugs.org/drug-lists
 - Hier die beiden BRUGADA Morphologien (Typ 1 und 2):



A. BRUGADA Morphologie Typ 1:

- («coved type»):
- Diagnostisch für das BRUGADA Syndrom.
 - Nach oben konvexe ST-Hebung: ST-Hebung ≥ 2 mm (in V1 u/o V2) übergehend in ≥ 1 negative T-Welle.

B. BRUGADA Morphologie Typ 2:

- (sattelförmig, «saddle-back type»):
- Nicht diagnostisch für das BRUGADA Syndrom.
 - Sattelförmige, konvexe ST-Hebung ≥ 0.5 mm (oft ≥ 2 mm) in ≥ 1 V1 oder V2, gefolgt von einer positiven T-Welle

C. Zusätzliche Kriterien zur Diagnose des BRUGADA Syndroms der Morphologie Typ 2:

- Winkel $\alpha \geq 58^\circ$
- Basis des Dreiecks ≥ 4 mm. Das Dreieck ist gebildet von: Spitze = r'-Spitze: links: 5 mm vertikal unter der Spitze; und rechts; Tangentiale zum Abfall der ST-Strecke.

Illustration: EKG BRUGADA Morphologien Typ 1 und 2. [Mit freundlicher Genehmigung von und nach: Brugada J, Campuzano O, Arbelo E, Sarquella-Brugada G, Brugada R. Present Status of Brugada Syndrome. JACC State-of-the-Art Review. JACC 2018;9:1049]

Th: **1. Symptomatische Patienten**

- a) Hämodynamische Instabilität: BLS/ALS → s. 3/4 und Verlegung in ein spezialisiertes Zentrum.
- b) Bei signifikanter Arrhythmie kann folgende Therapie in Betracht gezogen werden:
 - Isoprenalin ISUPREL® IV (2-10 µg/min), gefolgt von:
 - Chinidin Sulfat 300 mg PO alle 8-12 h (falls erhältlich).
- c) Implantation eines Defibrillators (ICD): ist bei Patienten mit überlebtem Herzkreislaufstillstand oder rhythmogener Synkope indiziert [Evidenzklasse I].
- d) Eine genetische Beratung und Abklärung des Patienten und der Familie ist empfohlen.

Für die PRAXIS

Bei allen Patienten mit unklarem überlebtem Herzkreislaufstillstand (d.h. ohne strukturelle Herzerkrankung) soll ein BRUGADA-Syndrom in Betracht gezogen werden. Von Fall zu Fall wird ein Provokationstest mit Natriumkanalblocker (Ajmalin oder Flecainid) durchgeführt um die typische EKG Morphologie des Typs 1 zu demaskieren.

2. Asymptomatische Patienten

- Patienten ohne Synkope, ohne ventrikulären Rhythmusstörungen und ohne überlebtem Herzkreislaufstillstand, haben keine Indikation für einen ICD.
- Eine positive Familienanamnese für plötzlichen Herztod gilt nicht als Risikofaktor.
- Fieber muss sofort und konsequent gesenkt werden (Paracetamol).

Für die PRAXIS

Jedem BRUGADA-Patienten soll die Liste der Medikamente abgegeben werden, welche er vermeiden sollte → www.brugadadrugs.org/drug-lists

- Prog:
- Das Risiko einer ventrikulären Rhythmusstörung bei Patienten mit BRUGADA-Syndrom beträgt:
 - ca. 13 %/Jahr nach überlebtem Herzkreislaufstillstand
 - ca. 3 % pro Jahr nach Synkope
 - ca. 1 %/Jahr bei bislang asymptomatischen Patienten.
 - Klinische Manifestationen des BRUGADA-Syndroms sind häufiger bei Männern als bei Frauen und treten typischerweise erstmals in der 3. bis 4. Lebensdekade auf.



Antiarrhythmika: Einfluss auf das EKG

- Einfluss Antiarrhythmika und deren Einfluss auf das EKG:

Antiarrhythmika Handelsnamen (Beispiele)	Klasse	EKG			Einfluss auf die akzessorischen Leitungsbahnen (ALB)	
		PR	QRS	QT		
Procainamid	IA	↑	↑	↑	Verlangsamung	
Lidocain	IB	—	—	—	—	
Propafenon	RYTMONORM®	IC	↑	↑	—	Verlangsamung
Flecainid	TAMBOCOR®	IC	↑	↑	—	Verlangsamung
Propranolol	INDERAL®	II	↑	—	—	—,*
Amiodaron	CORDARONE®	III	↑	↓	↑↑	Verlangsamung
Dronedaron	MULTAQ®	I-IV	↑	↓	↑↑	Verlangsamung
Sotalol		III	↑	↑	↑	Verlangsamung
Verapamil	ISOPTIN®	IV	↑↑	—	—	—,*
Adenosin	KRENOSIN®		↑	—	—	—,*/**
Digoxin			↑	—	↓	Beschleunigung!

Tabelle: Antiarrhythmika (Klassifikation nach VAUGHAM-WILLIAMS) und deren Einfluss auf das EKG.

** Präexzitertes Vorhofflimmern und Risiko eines Kammerflimmern → BOX 1 s. 103
 * Kontraindikationen und Vorsichtsmaßnahmen von Adenosin bei orthodromer AVRT und bei möglichem Präexzitationssyndrom → BOX 2 s. 118